

Behandelkader

Neuromusculaire aandoeningen

Volwassenen

(versie 2, update 2022)



Hoofdstukindeling

1. Algemene inleiding behandelkader	3
1.1 Inleiding	3
1.2 Doel	3
1.3 Terminologie	4
2. Patiëntendoelgroep	5
2.1 Omschrijving doelgroep	5
2.1.1 Omschrijving patiëntendoelgroep.....	5
2.1.2 Subgroepen	5
2.1.3 Inclusiecriteria	6
2.1.4 Kwantitatieve gegevens	7
2.2 Probleemgebieden	7
2.3 Behandeldoelen	7
3. Behandelaanbod en randvoorwaarden	8
3.1 Zorgaanbod in zorgniveaus aan diverse patiëntniveaus	8
4. Kwaliteitscriteria	16
4.1 Deskundigheid en ervaring.....	16
4.2 Faciliteiten	19
4.3 Netwerk.....	21
Referenties	23
Bijlage 1: Lijst met neuromusculaire aandoeningen die onder Spierziekten Nederland vallen.	24
Bijlage 2: Kwaliteitscriteria Spierziekten Nederland.....	30
Bijlage 3: Kwaliteitscriteria voor ALS behandelteams	31

1. Algemene inleiding behandelkader

1.1 Inleiding

In 2012 werd het eerste landelijke behandelkader voor revalidatiezorg door spierziekterevalidatieteams aan volwassenen met een neuromusculaire aandoening (NMA) opgesteld, voortvloeiend uit een evaluatie van het destijds geldende kwaliteitsbeleid.

Inmiddels is het zorglandschap rondom NMA patiënten geëvolueerd; Spierziekten Centrum Nederland (SCN) is opgericht, expertisecentra zijn ontstaan, het ALS centrum heeft zich verder ontwikkeld en ook het landelijk netwerk van tweede en derdelijns NMA-zorgprofessionals is kwalitatief gegroeid. Daarnaast zijn op verschillende locaties in het land fusies ontstaan tussen ziekenhuizen en/of revalidatie-instellingen waardoor de positionering van de verschillende zorgniveaus binnen het ontstane (lokale) netwerk op een andere wijze georganiseerd kan worden. Kennis kan worden gedeeld binnen het netwerk.

Tevens is de rol van de expertisecentra geïntegreerd in de getrapte zorgniveaus.

In deze versie van het behandelkader is bewust gekozen voor meer integratie van de snel progressieve NMA, met een onderverdeling van langzaam en snel progressieve NMA. De regressieve en intermitterende NMA worden ook onder langzaam progressief geplaatst.

Het streven naar een volledige integratie van de snel progressieve aandoeningen (ALS, PSMA en PLS) bleek niet haalbaar door de specifieke eisen die aan de ALS-behandelteams worden gesteld. Om een en ander overzichtelijk te houden wordt om deze reden het addendum met ALS-kwaliteitscriteria gehandhaafd. Per zorgniveau wordt wel aangegeven wie snel progressieve aandoeningen kan behandelen, met vermelding van bijbehorende patiëntenaantallen.

Nieuw is dat de voor NMA geadviseerde (basisset) klinimetrie als addendum wordt opgenomen in dit behandelkader (volgt in 2022).

Voor patiënten tot 20 jaar bestaat het Behandelkader Neuromusculaire Aandoeningen Kinderen (2019)

1.2 Doel

Een behandelkader is een landelijke set van minimale eisen met betrekking tot de behandeling van een vooraf gedefinieerde patiëntendoelgroep, in dit geval volwassenen met een NMA. Deze eisen dienen als basis voor de erkenning van de ‘Spierziekterevalidatieteams’ door Spierziekten Nederland.

Behandelkaders kunnen gebruikt worden voor verschillende doeleinden, zoals:

- Inzicht geven in verschillende typen hulpvragen met daaraan gekoppeld de minimale eisen waaraan het revalidatie behandelaanbod moet voldoen
- Afgeleid doel: transparante informatie over het te leveren revalidatieaanbod aan patiënten met een NMA, hun naasten en andere (externe) instanties.
- Het ontwikkelen en toetsen van behandelprogramma's;
- Transparantie bieden, dan wel verantwoording afleggen aan derden, over welke zorg met betrekking tot een specifieke patiëntendoelgroep al dan niet onder revalidatiegeneeskunde valt, dan wel kan worden verwacht.
- Het harmoniseren/uniformeren van het aanbod van verschillende revalidatiepraktijken teneinde praktijkvariatie inzichtelijk te maken;
- Het beschrijven van de regionale samenhang in een revalidatienetwerk (wie doet wat, waar en op welk niveau).

Werkwijze herziening behandelkader

Voor het reviseren van het behandelkader neuromusculaire aandoeningen Volwassenen is een commissie ingesteld door de Werkgroep Neuromusculaire Ziekten. Zij heeft samen met Spierziekten Nederland gewerkt aan een voorstel tot herziening van het geldende behandelkader NMA in de periode januari 2020 tot februari 2021. De op dat moment heersende Corona-crisis leidde tot enige vertraging.

De commissie bestond uit de volgende personen:

- Drs. R.O. van Vliet (revalidatiearts Roessingh, Enschede)
- Drs. E.T. Kruitwagen, (revalidatiearts UMC Utrecht)
- Dr. J.T. Groothuis (revalidatiearts RadboudUMC Nijmegen)
- Drs. E. van Wijk (revalidatiearts Noordwest ziekenhuis groep)
- Drs. C. van Esch (Spierziekten Nederland)
- Drs. V.V. Valkenburg (revalidatiearts Basalt revalidatie) (vanaf februari 2020)

Bij de ontwikkeling van dit behandelkader is onder andere gebruik gemaakt van:

- Behandelkader NMA 2012
- Prevalentie- en incidentiegegevens NMA van Spierziekten Nederland en ISNO
- Criteria ALS revalidatieteam, ALS Centrum Nederland 2003
- Behandelkader Neuromusculaire Aandoeningen Kinderen (2019)

Door een leescommissie is de eerste conceptversie van opmerkingen en aanvullingen voorzien.

De hieruit volgende versie is voorgelegd aan de plenaire vergadering van de landelijke NMA werkgroep.

Het overzicht aangaande de te gebruiken klinimetric, zoals benoemd in het addendum, is opgesteld middels een digitale vragenronde door de leden van de NMA-werkgroep. Verdere uitwerking en accordering vindt in 2021 en 2022 plaats in nauwe samenwerking met de landelijke werkgroepen van bij NMA betrokken periferen paramedici. Na accordering zal het als addendum worden bijgevoegd.

Het concept behandelkader NMA 2021 is voorgelegd aan het bestuur van de VRA in september 2021. Deze is besproken in de bestuursvergadering van de VRA en voorgelegd voor advies aan de Commissie Kwaliteit van de VRA. Opmerkingen/suggesties zijn in november 2021 aan de werkgroep NMA gestuurd. Deze suggesties zijn in de commissie besproken tijdens een vergadering in januari 2022 en daarna in de plenaire NMA werkgroep vergadering in februari 2022. De nieuwe versie is in maart 2022 aangeboden aan de VRA ter goedkeuring. Het behandelkader is op 08 april 2022 goedgekeurd door de leden van de VRA (ALV).

1.3 Terminologie

- Revalidatie-instelling: In dit behandelkader wordt gesproken over ´revalidatie-instelling´. Hiermee wordt zowel een revalidatiecentrum als een revalidatieafdeling in een ziekenhuis bedoeld.
- NMA revalidatieteam: hiermee wordt het interdisciplinaire behandelteam bedoeld dat betrokken is bij de behandeling van NMA-patiënten.
- NMA: neuromusculaire aandoeningen
- In dit behandelkader wordt gebruikt gemaakt van afkortingen van veel voorkomende NMA. De officiële namen van alle NMA staan vermeld in bijlage 1.
- IVIg: Immunoglobulinetherapie
- ICF: De International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) is een classificatie voor het beschrijven van het functioneren van mensen inclusief factoren die op dat functioneren van invloed zijn.
- Expertisecentrum: Een expertisecentrum heeft naast de revalidatiezorg extra functies, waardoor ze onderscheidend zijn ten opzichte van andere revalidatieteams met zorgniveau 4. Deze extra functies worden expliciet vermeld in bovenstaande en hierop volgende tabellen.
- NFU: Nederlandse Federatie van Universitair medisch centra.
- EURO-NMD: European reference network for rare neuromuscular diseases.
- SCN: Spierziekten Centrum Nederland.

2. Patiëntendoelgroep

2.1 Omschrijving doelgroep

Patiënten met een neuromusculaire aandoening (NMA) en hun direct betrokkenen (systeem).

2.1.1 Omschrijving patiëntendoelgroep

Op basis van het ziekteverloop (vanuit medisch perspectief) zijn NMA in twee groepen in te delen:

- *Langzaam progressieve neuromusculaire aandoeningen.* Dit betreft een groot aantal NMA, welke globaal te verdelen zijn in drie subgroepen:
 - Bij een deel van deze aandoeningen staat de problematiek centraal die veroorzaakt wordt door de langzaam toenemende spierzwakte (zoals FSHD, PPS) al dan niet in combinatie met sensibele stoornissen (zoals bij polyneuropathieën).
 - Daarnaast zijn er NMA waarbij naast toenemende spierzwakte ook diverse andere somatische en cognitieve aspecten/problemen een rol kunnen spelen (zoals Myotone Dystrofie, Duchenne Spierdystrofie of mitochondriële myopathieën).
 - *Regressieve en/of intermitterende neuromusculaire aandoeningen.* Dit zijn NMA met een regressief en/of intermitterend beloop (zoals myositis) of NMA waarbij na een fase van toenemende spierzwakte (gedeeltelijk) herstel op kan treden door medicatie (zoals door IVIg bij Guillain Barré Syndroom en Mestinon bij Myasthenia Gravis) of natuurlijk beloop (zoals bij Neuralgische Amyotrofie).
- *Snel progressieve neuromusculaire aandoeningen.* Bij deze aandoeningen staat de snelle progressie van de spierzwakte en de hieruit voortkomende gevolgen centraal in combinatie met de achteruitgang van vitale functies. Bekende snel progressieve NMA zijn ALS, PLS en PSMA.

2.1.2 Subgroepen

De eisen die aan het revalidatie behandelaanbod worden gesteld bij NMA wordt enerzijds bepaald door de complexiteit per ICF-domein en anderzijds door het al dan niet aanwezig zijn (en de ernst en complexiteit) van de multi-orgaansysteem problematiek (multi morbiditeit) op stoornisniveau. Daarnaast speelt de mate van progressie en de te verwachten problematiek in de nabije toekomst een rol.

Stoornissen:

- *Medische problematiek:* multi-orgaansysteem problematiek (hart/long problemen, maag/darm problemen, mictie problemen, slik/spraakstoornissen), vitale functies en andere somatische problemen.

Functionele domeinen:

- *Mobiliteit:* houding handhaven, van houding veranderen, verrichten van transfers, lopen, rolstoel rijden, hoogteverschillen overbruggen, vervoer.
- *Communicatie:* zich uiten, begrijpen.
- *Persoonlijke verzorging:* slapen, eten en drinken, zich wassen en verzorgen, zich aankleden, zich uitkleden, continentie.
- *Dagbesteding:* maaltijd verzorgen, interieur verzorgen, werk/school, bezigheden, sporten en bewegen.
- *Cognitie en psychosociale aspecten:* psychische factoren en cognitieve problemen, vaak ook gepaard gaande met gedragsproblemen.
- *Relaties:* partner, kind(eren), vrienden/kennissen, seksualiteit/intimiteit.

Indeling in subgroepen

Kenmerkende onderscheidende factoren bij neuromusculaire aandoeningen zijn de ernst en complexiteit van de problematiek (meerdere ICF-domeinen aangedaan) en te verwachten problemen in relatie tot de snelheid van de progressie. De revalidatiearts deelt de patiënt bij het eerste consult in één van deze niveaus in, onafhankelijk van de diagnose.

1. Niveau I

- Algemeen: de patiënt ondervindt geen tot lichte problemen: heeft een enkelvoudige hulpvraag.
- Medische problematiek: de NMA is regressief zonder restverschijnselen of zonder kenmerkende (NMA) problematiek zoals beschreven onder niveau 2, 3 of 4.

Geen of lichte ervaren problemen/beperkingen op één van de volgende gebieden:

- Mobiliteit
- Communicatie
- Persoonlijke verzorging
- Dagbesteding
- Cognitie en psychosociale aspecten
- Relaties

2. Niveau II

- Algemeen: De patiënt ondervindt geen of licht tot matig complexe problemen.
- Medische problematiek: De NMA is stationair, langzaam progressief of regressief met beperkte restverschijnselen. Geen problematiek met vitale functies. Er is geen (multi-) orgaansysteem problematiek aanwezig en dit is ook niet te verwachten in de komende jaren. Bij aanwezige problematiek bevindt zich dit met name op het motorische vlak.
- Mobiliteit: De patiënt kan zich zelfstandig lopend verplaatsen, al dan niet met behulp van een loophulpmiddel.

De patiënt ondervindt geen of lichte ervaren problemen/beperkingen in:

- Communicatie
- Persoonlijke verzorging
- Dagbesteding
- Cognitie en psychosociale aspecten
- Relaties

2. Niveau III

- Algemeen: De patiënt ondervindt lichte tot matige complexe problemen op de verschillende ICF-domeinen.
- Medische problematiek: De NMA is langzaam tot snel progressief of regressief met ernstige restverschijnselen. Er is mogelijk sprake van (multi-)orgaansysteem problematiek.
- Mobiliteit: de patiënt kan zich grotendeels zelfstandig verplaatsen, al dan niet met behulp van een loophulpmiddel.
- Communicatie: lichte tot matige problematiek, en/of
- Persoonlijke verzorging: lichte tot matige problematiek, en/of
- Dagbesteding: lichte tot matige problematiek, en/of
- Cognitie en psychosociale aspecten: lichte tot matige cognitieve problemen en/of
- Relaties: lichte tot matige problematiek.

3. Niveau IV

- Algemeen: de patiënt ondervindt matige tot zeer ernstige complexe problemen bij een NMA die progressief is, of zal deze spoedig gaan ondervinden.
- Medische problematiek: De NMA is langzaam tot zeer snel progressief. Er is sprake van multi-orgaansysteem problematiek en/of er is problematiek op het gebied van vitale functies.
- Mobiliteit: de patiënt kan zich niet of moeilijk zelfstandig verplaatsen, al dan niet met behulp van een loophulpmiddel.
- Communicatie: matig tot zeer ernstige problematiek, en/of
- Persoonlijke verzorging: matig tot zeer ernstige problematiek, en/of
- Dagbesteding: matig tot zeer ernstige problematiek, en/of
- Cognitie en psychosociale aspecten: matig tot zeer ernstige problematiek, en/of
- Relaties: matig tot zeer ernstige problematiek.

2.1.3 Inclusiecriteria

Inclusiecriteria

- De patiënt heeft een gediagnosticeerde NMA. Als leidraad wordt hierbij de NMA-lijst van Spierziekten Nederland gehanteerd. Dit zijn primaire NMA die over het algemeen revalidatiegeneeskundige zorg behoeven (zie bijlage 1).
- De patiënt is 18 jaar of ouder (uitzonderingen zijn mogelijk, bijvoorbeeld indien het kind behandelkader nog van toepassing is).

2.1.4 Kwantitatieve gegevens

- Er zijn meer dan 600 verschillende NMA bekend. Het merendeel is zeldzaam tot zeer zeldzaam.
- De prevalentie van NMA in Nederland is niet exact bekend. Nederland telt volgens Spierziekten Centrum Nederland naar schatting 200.000 patiënten met een neuromusculaire ziekte.
- Prevalentie per diagnose varieert van enkele tientallen per 100.000 Nederlanders (bv. vormen van polyneuropathie, Duchenne spierdystrofie) tot minder dan één op de 1.000.000 (bv. enkele congenitale spierziekten).

2.2 Probleemgebieden

Problematiek

De NMA patiënt kan problemen ervaren in een of meerdere ICF domeinen. Revalidatiegeneeskundige zorg is gericht op het optimaliseren van functioneren in deze domeinen. Problemen op alle domeinen van de revalidatiegeneeskundige zorg. Hij/zij (en zijn/haar direct betrokkenen en omgeving) ervaart met name problemen die invloed hebben op de participatie, de ervaren autonomie en het functioneren. Specifiek voor veel NMA is het progressieve karakter. Dit maakt een proactieve houding van hulpverleners nodig.

Wensen en verwachtingen van de patiënt

Hieronder worden de wensen die patiënten hebben en eisen die patiënten stellen aan de revalidatiegeneeskundige zorg weergegeven, opgesteld door Spierziekten Nederland.

De volgende **thema's** worden als belangrijkste thema's gezien in de revalidatiegeneeskundige zorg door mensen met een spierziekte:

- *Regie over de zorg*: de persoon met een spierziekte maakt desgewenst en indien mogelijk zelf keuzes t.a.v. behandeling en zorg, voert de zorg zelf uit, maakt en bewaakt afspraken met (informele en formele) zorgverleners, beheert het (volledige) zorgplan, evalueert en stuurt bij. Waar nodig of gewenst vraagt de persoon met een spierziekte anderen om delen van de zorg over te nemen.
- *Effectieve zorg*: de persoon met een spierziekte krijgt de meest effectieve behandeling(en) en begeleiding aangeboden.
- *Continuïteit van zorg*: de persoon met een spierziekte weet wie (eind)verantwoordelijk is voor de zorg en wie zijn of haar eerste aanspreekpunt is (bijvoorbeeld: zorg coördinator is). De persoon met een spierziekte ervaart naadloze overgangen tussen zorginstellingen, tussen afdelingen en tussen zorgverleners.

Daarnaast worden door Spierziekten Nederland namens de NMA-patiënt een aantal criteria benoemd, welke verwerkt zijn in de zorgniveau van het zorgaanbod binnen dit behandelkader.

Om tot deze criteria te komen heeft Spierziekten Nederland destijds voor het opstellen van het eerste behandelkader in 2012 in een aantal focusgroepen (25 deelnemers) en middels een digitale enquête (26 respondenten) mensen met een NMA bevraagd. Een overzicht van deze kwaliteitscriteria is te vinden in bijlage 2.

Voor de zorg aan mensen met een snel progressieve NMA (ALS, PLS, PSMA) zijn destijds door het ALS Centrum kwaliteitscriteria vastgesteld, zie hiervoor bijlage 3. Enkele onderdelen hiervan zijn nu ook overgenomen in dit document (zie hoofdstuk 4). Hoewel aanvankelijk werd gestreefd naar het *integraal* overnemen van deze ALS-criteria, is hier uiteindelijk bewust van afgeweken. Het bleek het leesgemak niet ten goede te komen, maar vooral ook onduidelijkheid te geven tussen de zorg van snel progressieve NMA (ALS, PSMA, PLS) en minder progressieve NMA waarbij wel complexe problematiek aan de orde is. De ALS-kwaliteitscriteria blijven ook in deze versie om die reden als addendum (bijlage 3) gehandhaafd.

2.3 Behandeldoelen

De kwaliteit van leven van de NMA patiënt staat centraal bij de behandeling. Daarbij kunnen zowel op stoornisniveau als op activiteitsniveau interventies worden gepleegd die erop gericht zijn een zo hoog mogelijk niveau van participatie, autonomie en functioneren na te streven. Daarbij wordt geanticipeerd op het toekomstig functioneren van de NMA patiënt op zowel korte als lange termijn. De gevolgen van de NMA worden zoveel mogelijk geminimaliseerd. De gehele behandeling is zoveel als mogelijk aangepast op de individuele wensen van de patiënt en zijn omgeving.

3. Behandelaanbod en randvoorwaarden

3.1 Zorgaanbod in zorgniveaus aan diverse patiëntniveaus

Bij het beschrijven van het behandelaanbod van de revalidatiegeneeskundige zorg aan volwassen patiënten met een spierziekte wordt uitgegaan van 4 zorgniveaus. Verderop in dit document worden de eisen genoemd waaraan deze verschillende zorgniveaus moeten voldoen. Indeling van de patiënt met een NMA in het voor hem/haar geldende zorgniveau vindt plaats door de revalidatiearts, die de indeling onderbouwt en uitlegt aan de patiënt en hem/haar op de hoogte stelt van het behandelaanbod in de verschillende zorgniveaus (informed consent). Op basis van dit advies en de informatie kan in overleg tussen patiënt, systeem en de revalidatiearts een weloverwogen keuze gemaakt worden. De continuïteit van zorg voor de patiënt staat voorop. Het zorgaanbod is in onderstaande tabel weergegeven:

Tabel 1: Zorgaanbod in zorgniveaus aan diverse patiëntniveaus

	Zorgaanbod	Behandeling van patiënten
Zorgniveau 1*	Revalidatiearts	Patiëntniveau I
Zorgniveau 2	Een revalidatiearts met affiniteit voor langzaam progressieve NMA die indien nodig andere disciplines kan inschakelen en/of beschikt over een revalidatieteam.	Patiëntniveau I en II en onder voorwaarde van mogelijkheid tot eventuele consultatie van patiëntniveau III en IV #
Zorgniveau 3	Een in langzaam en snel progressieve NMA gespecialiseerde revalidatiearts met een NMA-revalidatieteam.	Patiëntniveau I, II, III, en onder voorwaarde van mogelijkheid tot eventuele consultatie van patiëntniveau IV #
Zorgniveau 4	Aanwezigheid van revalidatieartsen en een in NMA gespecialiseerd NMA revalidatieteam, waarbij de expertise in zowel langzaam als snel progressieve NMA gedekt is conform de hiervoor gestelde eisen. Hierbij bestaat specifieke expertise en veel ervaring op het gebied van complexe revalidatiegeneeskundige problematiek bij NMA.	Patiëntniveau I, II, III, IV

<p>Expertisecentrum[†] (Zorgniveau 4)</p>	<p>Aanwezigheid van revalidatieartsen en een in NMA gespecialiseerd NMA revalidatieteam, waarbij de expertise in zowel langzaam als snel progressieve NMA gedekt is conform de hiervoor gestelde eisen. Hierbij bestaat specifieke expertise en veel ervaring op het gebied van complexe revalidatiegeneeskundige problematiek bij NMA. Revalidatiearts en NMA revalidatieteam bevinden zich in een multispecialistische setting met landelijke dekking (academisch ziekenhuis). Expertisecentra hebben tot taak specifieke kennis op te bouwen en uit te dragen aan het landelijk netwerk. Expertisecentrum is NFU** erkend en opgenomen in EURO-NMD***</p>	<p>Patiëntniveau I, II, III, IV Consultatie aan overige zorgniveaus</p>
---------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------

* Aan zorgniveau 1 worden in dit behandelkader verder geen minimale eisen gesteld, omdat dit geen NMA specifieke zorg betreft. Deze zorg vraagt dan ook niet om specifieke NMA expertise.

[†] De revalidatiebehandeling die plaatsvindt in een expertisecentrum is vergelijkbaar met de revalidatiezorg die wordt geboden op zorgniveau 4. Een expertisecentrum heeft naast de revalidatiezorg echter ook extra functies, waardoor ze onderscheidend zijn ten opzichte van andere revalidatieteams met zorgniveau 4. Deze extra functies worden expliciet vermeld in bovenstaande en hierop volgende tabellen.

** NFU: Nederlandse Federatie van Universitair medisch centra

*** EURO-NMD: European reference network for rare neuromuscular diseases.

Het kan soms om redenen wenselijk zijn om patiënten met een hoger patiëntniveau in een instelling/team met een lager zorgniveau te behandelen. Het is dan essentieel dat de revalidatiearts/team van het lagere zorgniveau voor consultatie, advies en expertise een beroep kan doen op een revalidatiearts/team werkzaam op een hoger zorgniveau passend bij het patiëntniveau. De betreffende instelling heeft in die voorkomende gevallen vastgelegd hoe dit binnen het netwerk van de zorginstelling (soms bestaande uit meerdere locaties) wordt vorm gegeven.

Relevante links voor bovenstaande verwijzingen staan vermeld onder de "Referenties".

Een specifiekere uitwerking van de kenmerken van de zorgniveaus wordt beschreven in tabel 2.

Tabel 2. Omschrijving van de 4 zorgniveaus

Zorgniveau 1: consultatie en enkelvoudige behandeling en rapportage	
Omschrijving doelgroep	Algemene medisch specialistische revalidatie in een ziekenhuis /revalidatiecentrum (klinisch, dan wel poliklinisch).
Behandeldoelen	Het geven van consultatie/medebehandeling en het houden van een poliklinisch spreekuur in een ziekenhuis en/of revalidatiecentrum. Het verstrekken van hulpmiddelen en voorzieningen moet mogelijk zijn via samenwerking met de leveranciers op de locatie.
Inclusiecriteria	Enkelvoudige adviezen door de revalidatiearts aan de behandelend arts over aspecten van de revalidatiegeneeskunde of het door hemzelf voorschrijven van enkelvoudige therapieën of hulpmiddelen.
Exclusiecriteria	Hulpvragen waarvoor een behandeling nodig is door een NMA revalidatieteam. Regressieve of intermitterende NMA en/of snel progressieve NMA met vragen op meerdere ICF domeinen.
Specifieke eisen	De revalidatiearts dient goed op de hoogte te zijn van de inhoud en mogelijkheden van de andere niveaus binnen de eigen keten dan wel elders. Mogelijkheid tot consultatie van een neuroloog en collega revalidatiearts op hoger zorgniveau.

Zorgniveau 2: Multidisciplinaire behandeling en rapportage	
Omschrijving doelgroep	Algemene of multidisciplinaire medisch specialistische revalidatie (in revalidatiecentra en ziekenhuizen met erkenning voor revalidatiebehandeling).
Behandeldoelen	Revalidatiegeneeskundig onderzoek en behandeling, waarbij er wel sprake is van een revalidatieteam onder inhoudelijke en organisatorische verantwoordelijkheid van de revalidatiearts.
Inclusiecriteria	Behandeling waarvoor wel specifieke middelen of faciliteiten vereist zijn. Langzaam progressieve en niet complexe regressieve of intermitterende NMA.
Exclusiecriteria	Diagnose gerichte gespecialiseerde zorg waarvoor een behandelteam met specifieke NMA kennis nodig is, conform vermeld in deskundigheidsniveau. Snel progressieve NMA.
Specifieke eisen	Zie ook niveau 1. De diagnostiek en behandeling vindt plaats onder verantwoordelijkheid van een revalidatiearts. De revalidatiearts volgt minimaal eens per 5 jaar NMA-gerichte revalidatiegeneeskundige scholing. Minimaal 1 lid van de vakgroep revalidatiegeneeskunde is lid van de landelijke werkgroep NMA- revalidatie en zorgt voor inhoudelijke overdracht naar de overige collegae. De revalidatiearts dient goed op de hoogte te zijn van de inhoud en mogelijkheden van de andere niveaus binnen de eigen keten dan wel elders. Er is een mogelijkheid tot het inschakelen van een orthopedisch instrumentmaker en orthopedisch schoenmaker. Mogelijkheid tot consultatie van een neuroloog en collega revalidatiearts op hoger zorgniveau.

Zorgniveau 3: Diagnose specifiek	
Omschrijving doelgroep	Interdisciplinaire medisch specialistische revalidatie waarvoor een revalidatieteam met kennis van NMA nodig is.
Behandeldoelen	Revalidatiegeneeskundig onderzoek en behandeling met een gecoördineerde teambenadering onder inhoudelijke en organisatorische verantwoordelijkheid van een in NMA geschoolde revalidatiearts.
Inclusiecriteria	Revalidatie gerichte gespecialiseerde zorg met een behandelteam met specifieke NMA-expertise en beschikbaarheid van op NMA gerichte faciliteiten. Langzaam progressieve en regressieve NMA met problematiek op meerdere functionele domeinen. Snel progressieve NMA <u>mits</u> voldaan aan ALS-kwaliteitscriteria zoals benoemd in het addendum.
Exclusiecriteria	Complex of hooggespecialiseerde interdisciplinaire NMA revalidatie.
Specifieke eisen	<p>Zie ook niveau 1 + 2. De diagnostiek en behandeling vindt plaats onder verantwoordelijkheid van een revalidatiearts:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Aanwezigheid van revalidatie team met NMA kennis. - Aanwezigheid van specifieke kennis ten aanzien van specifieke hulpmiddelen (bv rolstoelen, communicatieapparatuur, zitvoorzieningen) gericht op NMA. - Mogelijkheid tot huisbezoeken, indien noodzakelijk. - Gestandaardiseerde meting van de progressie van het beeld en het functioneren (klinimetrie). - Minimaal 1 lid van de vakgroep revalidatiegeneeskunde is lid van de landelijke werkgroep NMA- revalidatie en zorgt voor inhoudelijke overdracht naar de overige collegae. Daarbij dient de revalidatiearts bij het zorgniveau passende scholing te volgen. - De revalidatiearts volgt minimaal eens per 5 jaar NMA-gerichte revalidatiegeneeskundige scholing. <p>Er is samenwerking met medisch specialisten uit de aanliggende vakgebieden en faciliteiten voor gezamenlijke spreekuren met deze medisch specialisten. Het kunnen inschakelen van een orthopedisch instrumentmaker en schoenmaker zijn vereist. Mogelijkheid tot consultatie met medisch specialisten uit aanliggende vakgebieden zoals neurologie, orthopedie, longziekten (CTB), cardiologie en MDL is vereist.</p> <p>De revalidatiearts dient goed op de hoogte te zijn van de inhoud en mogelijkheden van de andere niveaus binnen de eigen keten dan wel elders. Mogelijkheid tot consultatie van een collega revalidatiearts op hoger zorgniveau.</p>

Zorgniveau 4: diagnose specifiek met complexe zorgvraag	
Omschrijving doelgroep	Interdisciplinaire revalidatie waarvoor een vast in NMA-gespecialiseerd team nodig is.
Behandeldoelen	Revalidatiegeneeskundig onderzoek en behandeling met een gecoördineerde teambenadering en expertise op het gebied van de complexe NMA-zorg .
Inclusiecriteria	Revalidatie gerichte gespecialiseerde zorg met een daarvoor specifiek opererend in NMA gespecialiseerd team - Regressieve en langzaam en snel progressieve NMA
Exclusiecriteria	Topreferente zorg

<p>Specifieke eisen</p>	<p>Zie ook niveau 1 + 2 + 3. De diagnostiek en behandeling vindt plaats onder verantwoordelijkheid van een revalidatiearts:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Begeleiding door een vast en in neuromusculaire aandoeningen-gespecialiseerde revalidatiearts. - Aanwezigheid van vast en in NMA-gespecialiseerd revalidatie team met fysiotherapie, ergotherapie, logopedie, diëtist en medisch maatschappelijk werk. Teamleden beschikken individueel over specifieke NMA expertise. - Continuïteit van zorg en expertise wordt gewaarborgd doordat voor elke discipline vaste vervangers aanwezig zijn. - Beschikbaarheid (neuro)psycholoog met NMA-expertise, die regelmatig overlegt met het team (intern of in het netwerk). - Gestandaardiseerde meting van de progressie van het beeld en het functioneren (klinimetrie). - Het wordt aanbevolen dat er beschikking is over een eigen gangbeeldlab, wanneer dit niet het geval is is een verwijzlijn georganiseerd. - Regelmatige zorginhoudelijk teamoverleg - Mogelijkheid voor huisbezoeken, indien noodzakelijk - Spoedprocedure bij snel progressieve NMA - (schriftelijk vastgelegd) scholingsbeleid voor NMA teamleden: <ul style="list-style-type: none"> • De revalidatiearts moet lid zijn van de VRA werkgroep NMA, en daar in elk geval 1 x per jaar aanwezig zijn. Daarbij dient de revalidatiearts bij het zorgniveau passende scholing te volgen. - Inwerkprogramma, inclusief scholing, voor nieuwe NMA teamleden is aanwezig. <p>Om voldoende ervaring en deskundigheid te borgen zijn de zorgprofessionals behorend bij het zogenaamde “kernteam” (dit is: fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist en revalidatiearts) m i n i m a l 0,3 fte werkzaam binnen de zorg voor NMA-patiënten, met minimale kwaliteitseisen per teamlid en minimale teamsamenstelling aanbevolen. Voor de voor achtervang van het kernteam aangestelde behandelaars en revalidatieartsen is het aantoonbaar dat zij ervaring hebben binnen de zorg voor NMA-patiënten. Voor de overige betrokken disciplines is een zelfde verdeling aanbevolen, maar niet verplicht gesteld.</p> <p>Elke bij NMA betrokken revalidatiearts is lid van de werkgroep NMA- revalidatie. Daarbij dient revalidatiearts bij het zorgniveau passende scholing te volgen.</p> <p>Vanuit elk Spierziektenrevalidatieteam dient minimaal 1 peri/paramedicus afgevaardigd te zijn naar de Spierziekten Nederland werkgroepen voor paramedici en/of de werkgroep Diëtisten voor Spierziekten van de Nederlandse Vereniging voor Diëtisten (NVD).</p>
-------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Expertisecentrum (zorgniveau 4)	
Omschrijving doelgroep	Hooggespecialiseerde interdisciplinaire revalidatie in teamverband met landelijke beschikbaarheid.
Behandeldoelen	Monitoring en advisering, en zeer specifieke minder voorkomende symptomen of innovatieve behandelvormen
Inclusiecriteria	Revalidatie gerichte gespecialiseerde zorg met een daarvoor specifiek opererend in NMA gespecialiseerd team Regressieve en langzaam en snel progressieve NMA Hooggespecialiseerde interdisciplinaire revalidatie- “topreferente” zorg met (inter)nationale expertise van bepaalde diagnosegroep. Topreferente zorg wordt gecombineerd met wetenschappelijk onderzoek en onderwijs.
Exclusiecriteria	Geen
Specifieke eisen	<ul style="list-style-type: none"> - Zie niveau 4. - Revalidatiearts is gespecialiseerd in specifieke NMA en maakt onderdeel uit van het multispecialistische team van diverse medisch specialisten van het expertisecentrum. - Opbouwen van specifieke kennis en het landelijk uitdragen daarvan. - Verrichten van en bijdragen aan wetenschappelijk onderzoek ten aanzien van NMA. - Landelijke advies en consultfunctie ter ondersteuning van reguliere revalidatiezorg met betrekking tot specifieke NMA. - Monitoring gestandaardiseerde meting van de progressie van het beeld en het functioneren. - In de Spierziekten Nederland werkgroepen voor paramedici én de werkgroep Diëtisten voor Spierziekten van de Nederlandse Vereniging voor Diëtisten (NVD) dient een vertegenwoordiging van het team te zitten.

4. Kwaliteitscriteria

Hieronder volgen de minimale eisen zoals deze aan de verschillende zorgniveaus (2 t/m 4 en expertisecentra) worden gesteld. Daarnaast worden de verschillen tussen de verschillende zorgniveaus duidelijk. Deze criteria volgen uit de specifieke eisen, zoals beschreven in tabel 2.

4.1 Deskundigheid en ervaring

	Zorgniveau 2	Zorgniveau 3	Zorgniveau 4
Revalidatiearts			
De patiënt staat onder periodieke controle bij een vaste revalidatiearts. Op geleide van behoefte en naar verwachting ziektebeloop wordt de frequentie bepaald.	X	X	X
De revalidatiearts voorziet de patiënt van voldoende informatie. De patiënt krijgt daarbij de mogelijkheid om mee te beslissen over zorg en behandeling in de revalidatie-instelling gedurende uitvoering van het gehele behandeltraject.	X	X	X
De revalidatiearts heeft een vaste collega als waarnemer/vervanger die in staat is zijn taken en verantwoordelijkheden goed over te nemen en ook kennis en ervaring heeft met NMA.			X
De revalidatiearts is lid van de VRA-geaccrediteerde werkgroep neuromusculaire ziekten van Spierziekten Nederland			X
Minimaal 1 lid van de vakgroep revalidatiegeneeskunde is lid van de VRA-geaccrediteerde werkgroep neuromusculaire ziekten van Spierziekten Nederland	X	X	
NMA-revalidatiearts is minimaal 1 x per jaar aanwezig op een werkgroep vergadering of verricht aantoonbaar activiteiten in het belang van deze werkgroep .	X	X	X
De revalidatiearts volgt minimaal eens per 5 jaar NMA-gerichte revalidatiegeneeskundige scholing.	X	X	X
De revalidatiearts volgt het door Spierziekten Centrum Nederland georganiseerde Symposium Neuromusculaire Ziekten (min 1x per 2 jaar) en internationale congressen (min 1x per 3 jaar).			X
De revalidatiearts is lid van de semi-open Kennisnet-groep van de NMA werkgroep		X	X

Revalidatieteam			
	Zorgniveau 2	Zorgniveau 3	Zorgniveau 4
De revalidatiearts heeft de beschikking over een NMA-revalidatieteam.		X	
De revalidatiearts heeft de beschikking over een NMA-revalidatieteam dat bestaat uit vaste in NMA gespecialiseerde zorgverleners.			X
Binnen het NMA-revalidatieteam bestaan goede afspraken over de taken en verantwoordelijkheden binnen het team, vastgelegd in het behandelprogramma/zorgpad.		X	X
Er is regelmatig NMA teamoverleg		X	X
De revalidatiearts heeft de mogelijkheid tot het inschakelen van een fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, maatschappelijk werker, (neuro)psycholoog, diëtist, orthopedisch schoenmaker en orthopedisch instrumentmaker.	X		
Het NMA-revalidatieteam bestaat tenminste uit : een revalidatiearts, fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, maatschappelijk werker, en GZ- psycholoog/orthopedagoog en diëtist. Hiervan is in ieder geval de logopedist, de fysiotherapeut en de ergotherapeut gespecialiseerd in NMA. Van de overige betrokken disciplines is het wenselijk dat zij gespecialiseerd zijn in NMA. Ook beschikt het team over vaste samenwerking met een orthopedisch instrumentmaker/schoenmaker en adaptatietechnicus.		X	
Het NMA-revalidatieteam bestaat tenminste uit : een revalidatiearts, fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, maatschappelijk werker, en GZ- psycholoog/orthopedagoog en diëtist, allen gespecialiseerd in NMA . Hierdoor zijn de verschillende ICF domeinen gedekt. Ook beschikt het team over een vaste samenwerking met een orthopedisch instrumentmaker/schoenmaker en adaptatietechnicus.			X
Voor elke discipline van NMA-revalidatieteam is achtervang georganiseerd.		X	X
Voor elke discipline van het NMA-revalidatieteam is in NMA gespecialiseerde achtervang georganiseerd			X
Het NMA-revalidatieteam heeft de mogelijkheid om expertise aangaande arbeid en seksualiteit in te schakelen.		X	X

Behandelkader neuromusculaire aandoeningen – volwassenen (2022)

Het NMA-revalidatieteam bespreekt regelmatig (vooruitziend) de wensen van en met de patiënt met een snel progressieve NMA, aangaande belangrijke medische beslissingen zoals beademen, intensive care, reanimeren en levenseinde, indien van toepassing.			X
Het NMA-revalidatieteam heeft een "advies- en consult- functie" wat betreft de revalidatiegeneeskundige zorg met complexe NMA problematiek.			X
Het NMA-revalidatieteam heeft een scholingsbeleid voor NMA-teamleden, welke inspeelt op nieuwe ontwikkelingen. Hierin is minimaal diagnosespecifieke informatie opgenomen en kennis- en ervaringsoverdracht van en aan andere NMA- teamleden. Daarnaast wordt aandacht besteed aan her- en bijscholing. Teamleden nemen deel aan overlegstructuren en scholingsactiviteiten georganiseerd door onder andere Spierziekten Nederland en Spierziekten Centrum Nederland..		X	X
Teamleden nemen deel aan overlegstructuren en scholingsactiviteiten georganiseerd door ALS Centrum Nederland.			X
Om ervaring op te bouwen en te onderhouden ziet het NMA-revalidatieteam minimaal 15 nieuwe patiënten met NMA per jaar.		X	X
Om ervaring op te bouwen en te onderhouden heeft het NMA-revalidatieteam minimaal 20 patiënten met NMA per jaar onder behandeling .		X	X
Om ervaring op te bouwen en te onderhouden heeft het NMA-revalidatieteam minimaal 50 patiënten met NMA per jaar onder behandeling .			X
Om ervaring op te bouwen en te onderhouden heeft het NMA-revalidatieteam minimaal 15 patiënten met een snel progressieve NMA per jaar onder behandeling .			X
Het NMA-revalidatieteam werkt volgens diagnose-specifieke richtlijnen voor zover deze beschikbaar zijn.	X	X	X
Het NMA-revalidatieteam streeft ernaar uit te gaan van de basisset klinimetrie.		X	X

4.2 Faciliteiten

Revalidatieartsen zijn werkzaam in het revalidatiecentrum, op een polikliniek revalidatiegeneeskunde in een (academisch) ziekenhuis of een combinatie van deze.

Faciliteiten	Zorgniveau 2	Zorgniveau 3	Zorgniveau 4
De patiënt heeft een vast aanspreekpersoon binnen het revalidatieteam die goed bereikbaar is voor vragen over het behandelproces.	X	X	X
De revalidatiearts of het NMA-revalidatieteam geeft waar mogelijk en nodig ondersteuning bij het aanvragen van hulpmiddelen, voorzieningen en aanpassingen en het verkrijgen hiervan in de vorm van een schriftelijke onderbouwing en vraagt zo nodig proactief naar de voortgang van dit aanvraagproces.		X	X
Het NMA-revalidatieteam heeft de mogelijkheid tot het doen van huisbezoeken.		X	X
Voor niet tot langzaam progressieve of niet tot matig complexe NMA is de tijd tussen het eerste consult met de revalidatiearts en de start van de revalidatiebehandeling door alle geïndiceerde disciplines korter dan drie (80% binnen 3 weken) en ten hoogste vier weken (100% binnen 4 weken) volgens de Treeknormen.	X	X	X
Snel progressieve NMA zijn een indicatie voor een spoedprocedure: intake revalidatiearts binnen twee weken, start revalidatiebehandeling door alle geïndiceerde disciplines binnen twee weken.			X
Belangrijke nieuwe klachten of problemen of onvoorziene verergering van klachten zijn mogelijk een indicatie voor een spoedprocedure: intake revalidatiearts binnen twee weken, start revalidatiebehandeling door alle geïndiceerde disciplines binnen twee weken.		X	X
Voor het NMA- revalidatieteam/revalidatiearts is beleid gemaakt gericht op de leden van het NMA-revalidatieteam, waarin aandacht wordt gegeven aan de attitude en emoties die het behandelen en begeleiden van een patiënt met NMA met complexe en/of snel progressieve zorgvraag met zich meebrengen, zodat optimaal functioneren van de teamleden gegarandeerd wordt en de patiënt adequaat behandeld kan worden.			X
Wanneer de patiënt terminaal is kan, als dit de wens van de patiënt is, een deel van de ondersteuning worden geboden door de revalidatiearts. Deze ondersteuning wordt vooraf besproken in afstemming met de betrokken huisarts.			X

Behandelkader neuromusculaire aandoeningen – volwassenen (2022)

In het beleid van de instelling heeft de diagnosegroep NMA blijvende aandacht zodat continuïteit van zorg gegarandeerd kan worden.		X	X
Aanwezigheid van specifieke expertise t.a.v. hulpmiddelen (bv rolstoelen, communicatieapparatuur, aangepast spelmateriaal, computerprogramma's, zitvoorzieningen)		X	X
Aanwezigheid van specifieke outillage om behandeling uit te kunnen voeren (zoals, tillift, therapiebenodigdheden en oefenmaterialen geschikt voor doelgroep)		X	X
Het NMA-revalidatieteam bereidt afspraken voor door voorafgaand te bekijken bij welke verschillende disciplines een afspraak geïndiceerd is. Zo kan zo efficiënt mogelijk gepland worden, bij voorkeur op alle afspraken op één dag.		X	X
Er is (online) informatie over NMA beschikbaar.	X	X	X
Er is een verwijzingslijn voor het verrichten van geïnstrumenteerde gangbeeldanalyse georganiseerd.		X	
Het wordt sterke aanbevolen dat er beschikking is over een eigen gangbeeldlab, wanneer dit niet het geval is is een verwijzingslijn georganiseerd.			X

4.3 Netwerk

Netwerk	Zorgniveau 2	Zorgniveau 3	Zorgniveau 4
De revalidatiearts heeft reguliere contacten met relevante expertisecentra in UMC's en in NMA-gespecialiseerde medisch specialisten zoals de neuroloog, orthopedisch chirurg, longarts, vertegenwoordiger van het Centrum voor Thuisbeademing, cardioloog en maag-darm-lever arts.		X	
De revalidatiearts heeft structurele samenwerkingsafspraken met relevante expertisecentra in UMC's en eventueel in NMA-gespecialiseerde medisch specialisten zoals de neuroloog, orthopedisch chirurg, longarts, vertegenwoordiger van het Centrum voor Thuisbeademing, cardioloog en maag-darm-lever arts.			X
Na het eerste consult door de revalidatiearts vindt (bij snel progressieve NMA) op korte termijn (binnen 2 weken) schriftelijke of mondelinge afstemming plaats over de zorg met de huisarts, revalidatie instelling elders, 1 ^e lijn en/of eventueel andere bij patiënt betrokken zorgverleners. De patiënt wordt hiervan op de hoogte gesteld.			X
De revalidatiearts of het NMA-revalidatieteam heeft kennis van de voor NMA relevante regionale sociale kaart, inclusief gemeentes en wijkteams		X	X
Het NMA-revalidatieteam onderhoudt goede samenwerkingsafspraken of structurele contacten met instellingen die te maken hebben met voorzieningen, zoals WMO, gemeentes, zorgverzekeraars en CIZ.		X	X
Er is vanuit het NMA-revalidatieteam goede ondersteuning en overdracht naar de betrokken zorgverleners in de 1 ^e en 2 ^e lijn		X	X
Bij belangrijke beleidswijzigingen is er laagdrempelig (telefonisch) overleg tussen de revalidatiearts en de huisarts.		X	X
De revalidatiearts heeft een coördinerende rol en is tijdens behandeling, maar ook na overdracht van de coördinatie beschikbaar voor advies, ondersteuning en informatie aan andere zorgverleners (huisarts, specialist Ouderengeneeskunde, hospice, 1 ^e lijn).		X	X

Behandelkader neuromusculaire aandoeningen – volwassenen (2022)

<p>Er is communicatie (schriftelijk en / of mondeling) tussen revalidatiearts en huisarts, wanneer (een van de) volgende zaken spelen:</p> <ul style="list-style-type: none"> - indicatie PEG/PRG plaatsing - euthanasie (wens) - indicatie chronische beademing - cognitieve problemen - depressie - start of verandering van medicatie - indicatie thuiszorg - Niet behandelverklaring: reanimatiewens, wel/geen ziekenhuisopname, wel/geen antibiotica, wel/geen IC opname, wel/geen (invasieve) beademing. 	X	X	X
<p>Er zit een vertegenwoordiging van het NMA team in de Spierziekten Nederland werkgroepen voor paramedici en in de werkgroep Diëtisten voor Spierziekten van de NVD.</p>			X

Referenties

- www.spierziekten.nl
- Behandelkader 'Neuromusculaire aandoeningen volwassenen' (2013).
- Patiëntenzorg:
<https://www.spierziektencentrum.nl/patientenzorg/?top=53.34251834763048&right=7.095401599287983&bottom=50.811593938774415&left=3.140598400712009&zoom=8&n=1>
- <https://ern-euro-nmd.eu/>
- Aantallen NMA patiënten volgens Prinses Beatrix Spierfonds (PBS):
<https://www.prinsesbeatrixspierfonds.nl/spierziekten/spierziekten-algemeen/>
- Expertisecentra: <https://www.spierziektencentrum.nl/>
- Expertisecentra: https://www.nfu.nl/img/pdf/A_tm_F_-_ECZA_final_NFU-website.pdf
- EURO-NMD: <https://ern-euro-nmd.eu/>

Enkele spierziekte-expertisecentra beschikken over een eigen website:

- amyotrofische laterale sclerose, primaire laterale sclerose en progressieve spinale musculaire atrofie, via www.als-centrum.nl
- chronische idiopathische axonale polyneuropathie via www.ciapexpertisecentrum.nl
- chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie via www.cidpexpertisecentrum.nl
- Duchenne en Becker spierdystrofie via www.duchenneexpertisecentrum.nl
- dunnevezelneuropathie via www.dvnexpertisecentrum.nl
- facioscapulohumerale dystrofie via www.fshdexpertisecentrum.nl
- Guillain-Barré syndroom via www.gbs-expertisecentrum.nl
- inclusion body-myositis via www.ibmexpertisecentrum.nl
- mitochondriële spierziekten via www.rcmm.info
- myasthenieën via www.mgexpertisecentrum.nl
- myositis via www.myositisexpertisecentrum.nl
- myotone dystrofie via www.mdexpertisecentrum.nl
- postpoliosyndroom via www.postpolioexpertisecentrum.nl
- spinale musculaire atrofie via www.sma-onderzoek.nl
- ziekte van Pompe via www.pompeexpertisecentrum.nl

Op deze sites vindt u behandelinformatie, nieuws over (lopend) wetenschappelijk onderzoek en in sommige gevallen ook de mogelijkheid om middels een collegiaal consult rechtstreeks een vraag te stellen aan het centrum.

Bijlage 1: Lijst met neuromusculaire aandoeningen die onder Spierziekten Nederland vallen.

Aangeboren contracturen (AMC)

Aangeboren spierdystrofie (CMD)

Acute inflammatoire polyneuropathie (GBS)

Acute idiopathische demyeliniserende polyneuropathie (GBS)

Amyotrofische laterale sclerose (ALS)

Anoctaminopathie

Arthrogryposis multiplex congenita (AMC)

Ascenderende paralyse van Landry (GBS)

Ataxie van Friedreich (FA)

Becker myotonia congenita (BM)

Becker myotonie (BM)

Becker spierdystrofie (Becker)

Bethlem myopathie

Ziekte van Bethlem

Brody

Carnitinedeficiëntie (Car.def.)

Central core disease (CCD)

Central core myopathie (CCD)

Centronucleaire myopathie (CNM)

Ziekte van Charcot Marie Tooth, CMT (HMSN 1, HMSN 2, HMSN X-gebonden)

Chronische idiopathische axonale polyneuropathie (CIAP)

Chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (CIDP)

Collageen VI-myopathie

Congenitaal myastheen syndroom

Congenitale contracturen (AMC)

Congenitale musculaire dystrofie (CMD)

Congenitale myasthenie

Congenitale myopathieën

Congenitale spierdystrofie (CMD)

Congenitale vezeltype-disproportie (CFTD)
Congenital fibre type disproportion (CFTD)
Ziekte van Curshmann Steinert (MD)
Dejerine Sottas, syndroom van (HMSN 3, CMT)
Dermatomyositis (DM)
Distale myopathie met rimmed vacuoles
Distale spierdystrofieën
Duchenne (DMD)
Duchenne spierdystrofie (DMD)
Ziekte van Duchenne (DMD)
Dunnevezelneuropathie (DVN)
Dysferlinopathie
Dystrophia myotonica (MD)
Early adult onset distal myopathy type 1
Early adult onset distal myopathy type 2
Early onset distal myopathy, type 3
Emery-Dreifuss spierdystrofie
Erfelijke drukneuropathie (HNPP)
Erfelijke (hereditaire) neuropathie (HMSN 1, HMSN 2, HMSN X-gebonden)
Erfelijke (hereditaire) polyneuropathie (HMSN 1, HMSN 2, HMSN X-gebonden)
Erfelijke 'inclusion body'-myopathie (IBM type 2)
Erfelijke neuropathie (HMSN 3, CMT)
Erfelijke polyneuropathie (HMSN 3, CMT)
Erfelijke spastische paraplegie (HSP)
Erfelijke spastische spinaal paralyse (HSP)
Facioscapulohumerale dystrofie (FSHD)
Friedreich ataxie (FA)
Glycogeenstapelings-ziekte type 2
Glycogenose V
GNE-myopathie
Guillain-Barré syndroom (GBS)

Hereditaire motorische sensorische neuropathie type 1, 2 en X-gebonden (HMSN 1, HMSN 2, HMSN X-gebonden)

Hereditaire motorische sensorische neuropathie type 3 (HMSN 3, CMT)

Hereditaire spastische paraparese (HSP)

Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP)

Inclusion body-myositis (IBM, sIBM)

Juvenile dermatomyositis (JDM)

Kearns-Sayre syndroom (KSS)

Ziekte van Kennedy

Laing myopathie

Laing spierdystrofie

Lambert-Eaton myastheen syndroom (LEMS)

Ziekte van Landouzy Dejerine (FSHD)

Late-adult onset distal myopathy type 1

Late onset distal myopathy type 2a

Late-onset distal myopathy type 2b

Laterale sclerose (PLS)

Limb-girdle muscular dystrophy (LGMD)

Limb-girdle spierdystrofie (LGMD)

Lou Gehrig's disease (ALS)

Markesbery-Griggs spierdystrofie

Markesbery myopathie

Markesbery spierdystrofie

Ziekte van McArdle

Merosine-negatieve congenitale spierdystrofie

MGUS-polyneuropathie (MGUS-pnp)

Miller Fisher-syndroom (MFS)

Minicore of multicore myopathie

Mitochondriële encefalomyopathie, lactaatacidose en 'stroke-like episodes' (MELAS)

Mitochondriële myopathie

Miyoshi myopathie

Miyoshi spierdystrofie

Monoclonal gammopathy of undetermined significance polyneuropathy (MGUS-pnp)

Motor neuron disease (MND)

Multifocale motorische neuropathie (MMN)

Multi-minicore disease

Muscle-eye-brain disease & Fukuyama spierdystrofie

Myasthenia gravis (MG, AChR MG)

Myasthenia gravis met antistoffen tegen acetylcholine-receptoren (MG, AChR MG)

Myoclonus epilepsie met ragged red fibers (MERRF)

Myofibrillaire myopathie

Myofosforylasedeficiëntie

Myositis

Myotone dystrofie (MD)

Myotone dystrofie type 1 (MD)

Myotone dystrofie type 2 (MD 2) (PROMM)

Myotonie, niet-dystrofisch (NDM)

Myotubulaire myopathie (subtype van CNM) (CNM)

Nemaline myopathie (NM)

Neuralgische amyotrofie (NA)

Niet-dystrofische myotonieën (NDM)

Nonaka myopathie

Nonaka spierdystrofie

Ocular pharyngeal muscular dystrophy (OPMD)

Oculofaryngeale spierdystrofie (OPMD)

Periodieke paralyse (PP)

Periodieke verlamingsziekte (PP)

Plexus brachialis neuropathie (NA)

Poliomyelitis anterior acuta (PPS-groep)

Polymyositis (PM)

Polyneuropathie

Polyneuroradiculopathie (GBS)

Pompe

Postpoliosyndroom (PPS)

Primaire laterale sclerose (PLS)

Primair rigid spine syndroom (RSS)

Progressieve spinale musculaire atrofie (PSMA)

Proximale myotone myopathie (PROMM)

Rigid spine syndroom (RSS)

Skeletspierkanaalziekten (PP)

SMA, intermediaire vorm (SMA 2)

Spierfosforylasedeficiëntie

Spinale musculaire atrofie, algemeen (SMA)

Spinale musculaire atrofie type 1 (SMA 1)

Spinale musculaire atrofie type 2 (SMA 2)

Spinale musculaire atrofie type 3 (SMA 3)

Spinale spieratrofie (SMA)

Sporadische 'inclusion body'-myositis (IBM, sIBM)

Ziekte van Steinert (MD)

Ziekte van Strümpell (HSP)

Thomsen myotonia congenita

Thomsen myotonie

Tibiale spierdystrofie

Udd distale spierdystrofie

Udd myopathie

Ullrich congenitale spierdystrofie

Vezeltype-disproportie (CFTD)

Walker-Warburg syndroom (WWS)

Welander myopathie

Welander spierdystrofie

Ziekte van Werdnig Hoffmann (SMA 1)

Ziekte van Wohlfart Kugelberg Welander (SMA 3)

Ziekte van Bethlem

Ziekte van Brody

Ziekte van Charcot (ALS)

Ziekte van Kennedy

Ziekte van McArdle

Ziekte van Pompe

Zure-maltasedeficiëntie

Bijlage 2: Kwaliteitscriteria Spierziekten Nederland

Zie document op kennisnet: [Documenten | Revalidatie Kennisnet](#)

(of is te vinden via de volgende map: [Home](#) [Groepen](#) [Neuromusculaire Aandoeningen](#) [Documenten](#) [Behandelkaders](#))

Bijlage 3: Kwaliteitscriteria voor ALS behandelteams



Kwaliteitscriteria voor ALS behandelteams gebaseerd op het behandelkader neuromusculaire aandoeningen volwassenen

November 2014

Inleiding

De kwaliteit van de zorgverlening aan mensen met ALS, PLS en PSMA wordt sterk bepaald door de behandeling en begeleiding die men krijgt vanuit ALS behandelteams. Deze teams zijn gespecialiseerd in de begeleiding van patiënten met ALS, PLS en PSMA en zijn gevestigd in revalidatiecentra en revalidatie afdelingen van ziekenhuizen.

In 2003 hebben de revalidatieartsen in Nederland consensus bereikt over criteria waaraan deze ALS behandelteams moeten voldoen om gespecialiseerd ALS revalidatieteam te worden (criteria ALS revalidatiecentra 2003). Deze criteria zijn niet meer scherp up-to-date en sluiten niet aan op het Behandelkader neuromusculaire aandoeningen volwassenen (2013). Bovendien ontbreken er afspraken over het toepassen van deze criteria in de praktijk.

Een discussiedocument is opgesteld tot het actualiseren van de criteria voor ALS behandelteams op basis van de bestaande documenten (behandelkader en criteria ALS behandelteams). Dit voorstel is besproken in de VRA (Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen) werkgroep neuromusculaire ziekten van 13 november 2014. Uitgangspunt was consensus tussen revalidatieartsen van de ALS behandelteams en Spierziekten Nederland over criteria waaraan ALS behandelteams minimaal moeten voldoen om kwalitatief goede zorg te kunnen leveren.

Visie op ALS revalidatiezorg

In de revalidatiezorg aan patiënten met ALS, PLS en PSMA is de patiënt leidend. De hulpvraag van de patiënt (en zijn systeem) staat centraal. Er wordt behandeld op stoornis-, activiteiten- en participatieniveau en er is aandacht voor het patiëntensysteem.

Het ALS behandelteam is in staat op het juiste moment de juiste zorg in te zetten en de zorg in de keten goed te coördineren. Als de patiënt niet meer naar de zorgverlener kan komen, dan zorgt het ALS behandelteam dat de zorg ter plaatse goed geregeld is. De behandeling en begeleiding worden waar nodig in de thuissituatie geven. Ook houdt men vinger aan de pols in de terminale fase. Het ALS behandelteam houdt korte lijnen en is goed bereikbaar.

Kwaliteitscriteria ALS behandelteams

Deskundigheid
1. De patiënt wordt begeleid door een vaste, in ALS gespecialiseerde revalidatiearts en een in ALS gespecialiseerd revalidatieteam.
2. Binnen het revalidatieteam bestaan goede afspraken over de taken en verantwoordelijkheden, zoals vastgelegd in het behandelprogramma.
3. Er is regelmatig zorginhoudelijk ALS-behandelteam overleg.
4. Het revalidatieteam bestaat uit een revalidatiearts, fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, maatschappelijk werker, (neuro)psycholoog, diëtist, en eventueel een verpleegkundige, allen gespecialiseerd in ALS (niveau 4 criterium)
5. De revalidatiearts heeft kennis van ALS, PLS en PSMA en is in staat in te schatten welke problemen in de nabije toekomst spelen en wat dit betekent op alle domeinen van de revalidatiegeneeskundige zorg.
6. De revalidatiearts heeft een vaste collega als waarnemer/vervanger die in staat is taken en verantwoordelijkheden goed over te nemen en ook kennis en ervaring met patiënten met ALS heeft.
7. Om ervaring op te bouwen en te onderhouden heeft het ALS-team minimaal 15 patiënten met ALS, PLS of PSMA per jaar in behandeling.
8. Het ALS behandelteam werkt volgens de landelijk erkende ALS-richtlijnen (zoals de ALS-richtlijnen voor fysiotherapie , ergotherapie , logopedie en diëtik die ontwikkeld zijn onder supervisie van ALS Centrum Nederland, www.als-centrum.nl) en heeft een lokaal behandelprogramma specifiek gericht op ALS.
9. Het ALS behandelteam heeft een (schriftelijk vastgelegd) scholingsbeleid voor teamleden, welke inspeelt op nieuwe ontwikkelingen in de zorg voor ALS-patiënten. Daarin is ook een plan opgenomen voor nieuwe teamleden.
10. De revalidatiearts bespreekt regelmatig (vooruitziend) de wensen van en met de persoon met ALS, PLS of PSMA aangaande belangrijke medische beslissingen zoals beademen, intensive care, reanimeren en levenseinde, indien van toepassing. Afspraken hierover worden vastgelegd in het dossier en teruggekoppeld aan de huisarts.

Organisatie
1. De ALS-revalidatiearts(en) van de revalidatie-instelling is lid van de VRA-geaccrediteerde <u>werkgroep neuromusculaire ziekten van Spierziekten Nederland</u> en is als ALS behandelteam aangemeld bij ALS Centrum Nederland.
2. Leden van het revalidatieteam hebben de mogelijkheid tot het doen van huisbezoeken.
3. Voor nieuwe patiënten met ALS, PLS en PSMA bestaat een spoedprocedure: intake revalidatiearts binnen maximaal 2 weken, start revalidatiebehandeling door alle geïndiceerde disciplines binnen 2 weken na de intake.
4. Nieuwe klachten of problemen of onvoorziene verergering van klachten bij een bekende patiënt zijn mogelijk een indicatie voor een spoedprocedure: consult revalidatiearts binnen één week, start revalidatiebehandeling door alle geïndiceerde disciplines binnen één week.
5. Voor het ALS behandelteam is beleid gericht op de leden van het team, waarin aandacht wordt gegeven aan de attitude en emoties die het behandelen en begeleiden van patiënten met ALS met zich meebrengen, zodat optimaal functioneren van de teamleden gegarandeerd wordt en de patiënt adequaat behandeld kan worden. Hiervoor worden vaste bijeenkomsten belegd.
6. Wanneer de patiënt terminaal is kan, als dit de wens van de patiënt is, een deel van de ondersteuning worden geboden door de revalidatiearts. Deze ondersteuning van de patiënt wordt vooraf besproken en is in afstemming met de betrokken
7. In het beleid van de revalidatieafdeling heeft ALS blijvende aandacht zodat continuïteit van zorg gegarandeerd kan worden.
8. Er is met een vaste frequentie een organisatorisch overleg gericht op ALS-zorg.

Netwerk
1. De revalidatiearts of het ALS behandelteam heeft kennis van de voor ALS, PLS en PSMA relevante regionale sociale kaart.
2. De revalidatiearts heeft reguliere contacten/structurele samenwerkingsafspraken met de voor zijn patiënten relevante - in nma- gespecialiseerde - medisch specialisten zoals de neuroloog, longarts, het Centrum voor Thuisbeademing
3. Na de intake vindt er op korte termijn afstemming plaats over de zorg met de huisarts en andere relevante zorgverleners van de eerste lijn.
4. Het revalidatieteam heeft samenwerkingsafspraken of structurele contacten met instellingen die te maken hebben met voorzieningen: WMO/gemeenten en CIZ.
5. Het revalidatieteam geeft waar mogelijk en nodig ondersteuning bij het aanvragen van hulpmiddelen, voorzieningen en aanpassingen en het verkrijgen hiervan in de vorm van een schriftelijke onderbouwing en vraagt naar de voortgang van dit
6. De revalidatiearts voorziet de patiënt en zijn systeem van voldoende informatie en deze patiënt krijgt daarbij de mogelijkheid om mee te beslissen over zorg en behandeling in de revalidatie-instelling.
7. De patiënt heeft een vast aanspreekpunt binnen de revalidatiegeneeskundige zorg die goed bereikbaar is voor vragen van de patiënt of zijn/haar naasten.
8. De revalidatiearts met coördinerende rol is tijdens behandeling, maar ook na de overdracht van de coördinatie beschikbaar voor advies, ondersteuning en informatie aan andere zorgverleners (zoals een huisarts en fysiotherapeut). Er is communicatie tussen revalidatiearts en huisarts, wanneer (één van de) volgende zaken spelen: <ol style="list-style-type: none"><u>Plaatsen van PEG-sonde</u><u>Euthanasie</u><u>Chronische beademing</u><u>Cognitieve problemen</u><u>Depressie</u>Medicatie voorschrijven/veranderen (indien nodig)<u>Indicatie thuiszorg</u>Etc. etc.